

Neurofibromatose type 1 avec un neurofibrome plexiforme diffus du membre inferieur droit chez un enfant de 8 ans.

Introduction : La maladie de Von Recklinghausen ou neurofibromatose de type 1 (NF1) est une maladie héréditaire fréquente, à transmission autosomique dominante, et représente 95 % de l'ensemble des neurofibromatoses (NF). Son incidence est d'environ une naissance sur 3 500 et sa prévalence d'environ un individu sur 4 000. Parfois cette maladie peut donner des complications à type d'atteinte viscérale et une dégénérescence de la tumeur royale dans 5 à 15%.

Observations : Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 8 ans qui a présenté des taches noires à la naissance. Plus tard, on constate des lésions nodulaires de taille variable apparaissant sur le tronc et une tuméfaction volumineuse siégeant sur la face postérieure du membre inferieur droit accompagné d'une lourdeur du dit membre, ce qui incitait les parents à faire une consultation dermatologique. Il est à signaler que le père de l'enfant présentait des lésions similaires.

L'examen physique a objectivé quinze (15) taches café au lait sur le tronc et les membres supérieurs, dont la plus grande mesurait environ 1cm/1cm de diamètre (fig1), treize (13) neurofibromes cutanés de taille variable allant de 0,3 à 0,5 cm sur le tronc (fig2) et un neurofibrome plus gros, plexiforme diffus appelé tumeur royale, mobile et indolore s'étendant de la fesse droite au tiers inferieur de la jambe droite sous forme de cordon formant de gros plis arciformes (fig3).

La radiographie standard du membre inferieur droit a été réalisée et n'a pas trouvé d'atteinte osseuse. L'examen ophtalmologique n'a pas trouvé de nodules de Lisch. Le reste de l'examen clinique était normal.

Conclusion : Le cas rapporté ici a montré l'apparition des neurofibromes cutanés avant la puberté et la gêne fonctionnelle du membre inferieur occasionnée par le neurofibrome plexiforme diffus.

Mots clés : neurofibromes cutanés, neurofibrome plexiforme diffus, enfant.

Primary authors: Dr KEITA, Lassine (Dermatologie); Dr FOFANA, Youssouf (H D B); Dr GASSAMA DIABY, Mamadou (H D B); Dr KEITA, Tamadian; Dr MALLE, Mahamadou; Dr TRAORE, Bekaye (H D B); Dr TOURE, Sokona; Dr SOUMAHORO, Nina; SYLLA, Ousmane (H D B); Dr DICKO, Amadou (H D B); Dr KANOUTE, Abdoulaye; Dr SISSOKO, Madou (Hopital de Gao); Dr KEITA, Alimata (H D B); Dr SAVANE, Moussa; Dr GUINDO, Binta (H D B); Dr DICKO, Adama (H D B); Dr FAYE, Ousmane (H D B)

Presenters: Dr KEITA, Lassine (Dermatologie); Dr FOFANA, Youssouf (H D B)

Track Classification: Génodermatoses